

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1939-1940 — N° 103

L'HYPERTÉLORISME

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 7 Mai 1940

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

François LERICHE

Né le 1^{er} Novembre 1910, à SAINT-ETIENNE (Loire)



LYON

BOSC Frères M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

—
1940

L'HYPERTÉLORISME

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1939-1940 — N° 103

L'HYPERTÉLORISME

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 7 Mai 1940

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

François LERICHE

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

Diplômé de Médecine Légale et de Psychiatrie

Né le 1^{er} Novembre 1910, à SAINT-ETIENNE (Loire)



LYON

BOSC Frères M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

—
1940

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire.....
Doyen
Assesseur

M. L. HUGOUNENQ
M. J. LEPINE.
M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS HUGOUNENQ, PIC, CONDAMIN, PAVIOT,
NICOLAS, VILLARD, NOVÉ-JOSSERAND, TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....
Cliniques chirurgicales.....
Clinique obstétricale et Accouchements.....
Clinique ophtalmologique.....
Clinique dermatologique et syphiligraphique.....
Clinique neurologique et psychiatrique.....
Clinique médicale infantile.....
Clinique gynécologique.....
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....
Clinique urologique.....
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....
Clinique des maladies infectieuses.....
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....
Chimie biologique et médicale.....
Chimie organique et Toxicologie.....
Matière médicale et Botanique.....
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....
Anatomie.....
Histologie.....
Physiologie.....
Pathologie interne.....
Pathologie générale et thérapeutique.....
Anatomie pathologique.....
Chirurgie opératoire.....
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie.....
Médecine légale.....
Hygiène.....
Pharmacie et Pharmacologie.....
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.....

MM. FROMENT.
SAVY.
PATEL.
BERARD.
VORON.
BONNET.
FAVRE.
LEPINE (J.).
MOURIQUAND.
COTTE.
REBATTU.
CIBERT.
TAVERNIER.
COURMONT.
J. CHALIER.
PONTHUS.
FLORENCE.
MOREL.
MANCEAU.
GUIART.
LATARJET.
POLICARD.
HERMANN.
CORDIER.
CADE.
J.-F. MARTIN.
SANTY.
ARLOING (F.).
MAZEL.
ROCHAIX.
LEULIER.
PIERY.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale.....
Chargé d'un cours d'Embryologie.....

MM. THEVENOT (Léon).
NOEL.

AGREGES

MM.
GABRIELLE
CHAMBON
REVOL
ENSELME
SEDALLIAN
CREYSSEL
DE ROUGEMONT

MM.
P. RAVAUULT
PIGEAUD
CROIZAT
DELORE
JOSSERAND
MORIN
BERTRAND

MM.
CLAVEL
LEVRAT
BANSSILLON
MALLET-GUY
ROMAN
PEYCELON
JOURDAN

MM.
FROMENT (R.).
MARTIN (P.-E.).
MOUNIER-KUHN
BROSSY
PIFFAULT

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. BONNET, *président* ; SÉDALLIAN, *assesseur*,
LEVRAT.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MES ENFANTS

Nous leur devons tout notre bonheur.

Que Dieu mette fin à leur angoisse.

A MON ONCLE

Monsieur le Professeur René LERICHE

Professeur au Collège de France

Les circonstances ne nous ont pas permis d'être son élève. Lui seul sait tout ce que nous lui devons. Qu'il veuille trouver dans ce modeste travail le témoignage de notre affection et de toute notre admiration.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur PEHU
Médecin honoraire des hôpitaux

La guerre nous a prématurément éloigné de lui à un moment où nous profitons d'un enseignement incomparable. Nous avons passé auprès de lui des heures inoubliables.

C'est à lui que ce travail doit de paraître. Qu'il nous permette de l'assurer de notre admiration et de notre reconnaissance.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. BONNET
Professeur de Clinique ophtalmologique
Chirurgien des Hôpitaux

A MES JUGES

Monsieur le Docteur SEDALLIAN

Monsieur le Docteur LEVRAT

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur SAVY.
Monsieur le Docteur WERTHEIMER.
Monsieur le Professeur NOVE-JOSSERAND.
Monsieur le Professeur BERARD.
Monsieur le Docteur GARIN.
Monsieur le Docteur GOYET.
Monsieur le Professeur LERICHE.
Monsieur le Professeur PIC.
Monsieur le Professeur GAYET.
Monsieur le Docteur Félix BERARD.
Monsieur le Docteur GUILLEMINET.
Monsieur le Docteur PAUPERT-RAVAULT.
Monsieur le Docteur CROIZAT.
Monsieur le Professeur LEPINE.
Monsieur le Docteur DECHAUME.
Monsieur le Docteur Léon NOVE-JOSSERAND.
Monsieur le Professeur MOURIQUAND.

A MES CONFERENCIERS

Monsieur le Docteur Georges ARNAUD.

Monsieur le Docteur Jean de MOURGUES.

Monsieur le Docteur CUILLERET.

Monsieur le Docteur Marcel BERARD.

Monsieur le Docteur Pierre ETIENNE-MARTIN,
Professeur agrégé à la Faculté

Monsieur le Docteur LEVRAT
Médecin des Hôpitaux
Professeur agrégé à la Faculté

Au Docteur Maud FLOTARD
Ancienne Interne des Hôpitaux

Ce travail est le sien. Nous l'assurons de toute notre reconnaissance et de notre vive gratitude.

A MES CHEFS

A MES CAMARADES DES ARMEES

L'HYPERTÉLORISME

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Parmi les anomalies morphologiques nombreuses et variées qui intéressent le crâne et la face, le tableau clinique de l'hypertélorisme a été, en octobre 1924, isolé et bien défini par David M. Greig, Médecin d'Edinburgh.

Suivant toutes probabilités, cette anomalie cranio-faciale est plus ancienne que ne l'indique la description première de Greig. Plusieurs auteurs l'ont confondue avec l'oxycéphalie. De plus, Regnault et Crouzon disent (page 571 de leur Mémoire de 1930) avoir trouvé « un autre cas d'hypertension rapporté en 1857 par l'anthropologiste Wecker — les auteurs ne donnent pas l'indication exacte de la publication — il décrit et reproduit le crâne d'une femme de 40 ans qu'il regarde comme crétine et qui est fortement hypertélorique. Faisant l'étude des crânes métopiques, il la présente comme exagérant les signes propres à ce genre de crâne ».

Pour désigner la maladie, Greig a proposé le nom d'hypertélorisme. Ce terme a été forgé par lui : il se décompose ainsi υπερ too much, σηλε apart, οριζω,

to separate. La traduction française de ces trois composants est : trop, au loin, je sépare (je fixe, je borne). Le terme exprime un excès de fixation, de délimitation, sans indiquer de quel organe, de quel appareil il s'agit. Il a donc un sens mal précisé. Seul l'examen objectif du malade montre que ce défaut est dû à un écart exagéré de l'angle interne des yeux, ce que d'autres appellent l'espace intercaronculaire.

Greig fait observer que l'écartement exagéré des globes oculaires peut tenir à des causes diverses : on le constate lorsque l'étendue du front est plus grande qu'à l'état normal, par exemple dans les cas de méningocèle ou d'encéphalocèle, ou dans la division congénitale de la face et du nez. Mais, dans ces cas, la situation excentrique de ces anomalies n'occupe qu'une place secondaire. L'hypertélorisme constitue un des traits essentiels de la maladie décrite par Greig.

Il fait observer que l'on trouve dans la littérature médicale des descriptions d'enfants qui semblent présenter les caractéristiques de l'hypertélorisme ; or ils sont le plus souvent décrits comme des exemples d'oxycéphalie. Dans un travail de R. Hutchinson (*Royal Soc. of Med.*, 1910), sur les 3 cas, le premier fait songer à l'hypertélorisme plutôt qu'à l'oxycéphalie.

Toutefois, les observations ne sont pas suffisamment précises et sur les reproductions photographiques un strabisme externe ou un écrasement très marqué de la racine du nez peuvent donner l'illusion d'un écart oculaire exagéré.

C'est en étudiant les observations de deux fillettes

que Greig eut l'impression que l'hypertélorisme était autre chose qu'un symptôme faisant partie du tableau clinique plus ou moins complexe des anomalies morphologiques du crâne et de la face et qu'il était susceptible d'exister à l'état isolé, réalisant à lui seul un syndrome déterminé.

La première malade de Greig, Marie Mac Doug..., avait été présentée à l'âge de 7 ans à la Société Médico-Chirurgicale d'Edinburgh comme une enfant idiote avec une malformation congénitale particulière de la face. Greig avait été extrêmement frappé par les photographies de cette enfant et lorsque, dix ans plus tard, elle vint dans son service, il la retrouva avec un très grand intérêt.

A l'âge de 16 ans, elle se présentait avec un peu d'hypotrophie staturale et pondérale. Sur les reproductions photographiques, le trait le plus frappant est la distance qui sépare les deux globes oculaires. Les paupières sont épaisses et tombantes, il existe un strabisme externe marqué, les arcades sourcilières sont hautes. La racine du nez est très élargie et déprimée, son extrémité est arrondie et légèrement retroussée. Sur la photographie de profil, on note que la lèvre supérieure est très nettement en retrait sur la lèvre inférieure qui bombe en avant. Par ailleurs, le facies est adipeux, avec double menton ; le regard est sans expression aucune Greig note que la malade voyait mieux les objets placés latéralement. Sa langue était grosse et fissurée. Elle présentait des doigts et des orteils courts et trapus et de l'acrocyanose des extrémités. Les règles apparurent à 15 ans et se reproduisirent régulièrement.

Au point de vue mental, intelligence médiocre, caractère doux et tranquille, vocabulaire très limité, articulation défectueuse. La malade mourut à 22 ans de tuberculose pulmonaire.

La deuxième malade fut examinée par Greig à l'âge de 10 ans. Elle se présentait avec une taille normale et une intelligence vive et éveillée. La reproduction photographique nous la montre avec un front étroit sur lequel le cuir chevelu s'avance en pointe. Les arcades sourcilières s'élèvent nettement au-dessus des globes oculaires qui sont très écartés et en partie cachés par les paupières supérieures en ptosis assez marqué. Les fentes palpébrales sont obliques de bas en haut et de dedans en dehors, comme chez les Mongols. L'ensellure nasale est accentuée, le bout du nez est légèrement retroussé.

Ainsi que Greig lui-même le fait remarquer, ce cas est beaucoup moins frappant que le précédent. Mais pour lui il s'agit là de deux degrés différents d'une même malformation. Sur les radiographies on note dans les deux cas un front assez bas et un occiput aplati ; ces radiographies avaient donné à Greig l'impression d'un épaissement osseux ; mais il a pu se rendre compte sur le crâne macéré qu'il n'en était pas ainsi dans la réalité.

Greig présente une série de photographies de crâne de sa première malade. Sur celles-ci, l'absence des globes oculaires rend moins évident leur écartement, tandis que l'absence des tissus et cartilages des narines met en relief la grandeur de leur cavité et la largeur des os nasaux. Le front est bas, il présente une

rainure médiane très nettement visible, vestige de la suture frontale qui se ferait dans les cas d'hypertélorisme avec une angulation assez marquée, ce qui contribuerait à accentuer la position latérale des orbites. Le vertex est prononcé, l'occiput aplati (brachycéphalie).

On est frappé par l'énorme ouverture antérieure quadrilatère des fosses nasales. En arrière, la cloison est bien développée et les choanes sont normales quant à la forme et aux dimensions. La base du crâne est plus longue et plus large que normalement.

Dans ce crâne, la particularité la plus frappante est la dimension de l'ouverture nasale antérieure avec la grande largeur de la lame criblée de l'ethmoïde, comme pendant la vie la particularité la plus frappante était l'hypertélorisme.

De plus, en examinant la base du crâne, il a été frappé par les petites dimensions des grandes ailes du sphénoïde, hors de proportion avec la longueur des petites ailes. Cette anomalie proviendrait d'un trouble survenu au cours du troisième mois de la vie intra-utérine, au moment de l'ossification de la portion cartilagineuse du sphénoïde, elle serait responsable de la déformation cranio-faciale ; en effet, l'accroissement des petites ailes du sphénoïde repousserait les os frontaux et maxillaires en haut, en avant et en dehors. La malformation osseuse retentirait à son tour sur le développement cérébral. La partie du cerveau qui se développe derrière la selle turcique (le mésencéphale, les lobes occipitaux, le cervelet et la protubérance) n'est pas affectée.

Le résultat immédiat du développement entravé de l'aile temporale est que le cerveau ne trouve pas de ce côté l'espace suffisant pour s'épandre ; la brachycéphalie en découle. L'importance du sphénoïde et de ses relations avec le développement des hémisphères cérébraux sont un fait bien connu. En 1850 un concitoyen de Greig le Dr. Knox précisait son importance et fait une allusion à un crâne d'idiot congénital qui ne présentait comme caractéristique qu'une malformation du sphénoïde.

Greig après avoir décrit ce syndrome d'hypertélorisme remarque que sous sa forme complète et à l'état isolé, il est rarissime, mais que les cas frustes sont assez fréquents.



Depuis la première description de Greig, d'autres auteurs, Allen, Drummond (1926) ont publié de nouvelles observations. Ils ont insisté sur certains signes caractéristiques, mais moins saillants : l'arriération mentale serait observée dans huit cas sur neuf ; la brachycéphalie, la présence d'un sillon médio-frontal, sont d'autres particularités de cette maladie.

En 1926, Braithwaite publie un cas où l'hypertélorisme se trouvait associé à un syndrome mongolien, avec amyotonie, écartement anormal du gros orteil et du deuxième orteil. Braithwaite a repris au point de vue de l'association mongolienne l'étude des cas de Greig. Il note un degré considérable de brachycéphalie dans le premier cas. Dans le cas de Cockayne il existait une cryptorchidie unilatérale, de la brachydactylie avec aplasie du gros orteil.

Tandis que le cas de Muir ne présentait pas de particularité mongolienne, celui de Drummond se présentait avec une langue fissurée, avec des mains rappelant celles des mongols. Le malade d'Allen était également cryptorchide.

Sans élever de doutes sur le rôle essentiel de la malformation du sphénoïde dans la maladie de Greig, Braithwaite est frappé par la présence de ces autres symptômes et se demande si un deuxième facteur ne peut pas intervenir dans la pathogénie pour les expliquer. Il souligne à ce point de vue que les deux enfants mâles atteints d'hypertélorisme présentaient tous deux des manifestations de cryptorchidie et rapproche ce fait de la dégénérescence des glandes sexuelles que Jodiche mit en évidence par la méthode d'Abderhalden dans le mongolisme. Il faut cependant remarquer que la première malade de Greig était normalement développée au point de vue sexuel et qu'elle était réglée. Braithwaite se demande si la lésion commune de l'hypertélorisme et du mongolisme n'est pas une malformation pituitaire. La déformation sphénoïdale pouvant être considérée comme la cause ou le résultat de cet état endocrinien.

Romagna croit à une abolition de l'activité cellulaire dans la région du tuber cinéréum et quelques auteurs, par exemple Chiasserini, signalent une modification de la selle turcique. Mais des mécanismes variés peuvent intervenir pour produire un élargissement de l'espace inter-orbitaire. Régnauld et Crouzon, dans un cas de dysostose cranio-faciale intense, interprètent l'hypertélorisme comme une conséquen-

ce de la pression cérébrale qui, augmentant avec l'âge, amène l'anosmie et les troubles de la vue, en même temps qu'elle élargit la fosse ethmoïdale. Pour eux, l'hypertélorisme ne serait qu'une complication fréquente d'autres malformations craniennes.

Campbell considère l'hypertélorisme comme un simple symptôme de dysostose cranio-faciale.

Hirschfeld et Hirsch-Mamroth ont observé dans un cas de dysostose cranio-faciale, un écart entre les angles internes des yeux de 42 mm. et un intervalle intercornéen de 81 mm.

D'autres auteurs, notamment Ogilvie et Posel, Gatti, remarquent que dans les cas d'acrocéphalo-syndactylie il est toujours question d'une largeur démesurée de la tête et de la racine du nez.

En somme les divers auteurs qui ont repris après Greig la question de l'hypertélorisme ont eu, à l'opposé de ce dernier, une tendance à considérer qu'ils se présentait assez rarement sous la forme d'un cas pur, isolé, mais beaucoup plus souvent associé à d'autres malformations.

**

Dès 1925, un an après la publication du mémoire original de Greig, M. Comby donnait dans les *Archives de Médecine des Enfants* une étude d'ensemble sur cette maladie et la faisait ainsi connaître au public médical. Il insistait sur les particularités cliniques et anatomiques de l'hypertélorisme, mettant en relief la précocité d'apparition de l'anomalie qui,

suivant toute vraisemblance, frappe la base du crâne dans les premières semaines de la vie intra-utérine. Comme d'autre part, à cette période, l'encéphale s'accroît activement, celui-ci ne peut pas ne pas subir des altérations profondes dans sa structure, lesquelles résultent d'une synostose prématurée de certaines portions de la base du crâne. C'est la raison pour laquelle dans l'hypertélorisme, aux anomalies osseuses, s'ajoutent le plus souvent une arriération intellectuelle ou mentale.

M. Comby se demande s'il était bien nécessaire d'ajouter un nouveau type aux nombreuses variétés de malformations craniennes, comme oxycéphalie, acrocéphalie, dysostose cranio-faciale type Crouzon ou dysostose cléido-cranienne, type Pierre-Marie Sainton. A cette interrogation, il répond que l'hypertélorisme paraît posséder une autonomie assez nette pour qu'on lui fasse, dans la pathogénie cranienne, une place à part. Comme il le dit avec raison : « Il en est de l'hypertélorisme comme d'autres anomalies : quand on les connaît mieux, par l'étude complète des cas-types, on découvre plus souvent les cas frustes. On doit s'en pénétrer pour faire sortir cette nouvelle forme du groupe confus de toutes les déformations cranio-faciales, décrites pêle-mêle jusqu'à ce jour ».

Actuellement, la littérature médicale — neurologique ou pédiatrique — contient un nombre assez grand de travaux sur l'hypertélorisme. Comme l'a remarqué M. Comby, cette anomalie évidemment curieuse a bénéficié du mouvement de recherches qui ont eu pour objet l'étude de ces malformations représentées par la maladie de Crouzon, etc.

En France, on peut relever diverses publications intéressantes : celle de MM. Apert et Benoit à la Société de Pédiatrie de Paris, le 18 mai 1926, suivant par conséquent de deux années la publication première de Greig — deux cas présentés à la Société pédiatrique de Strasbourg par MM. Corcan et Valette.

Plusieurs observations d'hypertélorisme ont été relatées en février 1935 dans le *Journal belge de Neurologie et de Psychiatrie*. Le Comité de rédaction de cette revue a eu l'heureuse idée de grouper dans un même numéro une observation, due à MM. Burton et Auguste Ley, de dysostose cranio-faciale (maladie de Crouzon) dans une famille saine — une autre de cette même maladie par van Lint, van Bogaert et Thienpont — une étude complète, documentée, de MM. van Bogaert et Jacques Swerts, sur l'hypertélorisme de Greig concernant d'abord un enfant de 8 ans dont les auteurs donnent des photographies fort intéressantes, puis celle d'un enfant de 9 ans. Une encore de plagio-céphalie et hypertélorisme unilatéral chez un épileptique de 42 ans.

L'étude de van Bogaert et Sweerts est très instructive. Elle contient des indications bibliographiques complètes auxquelles il est utile de se rapporter.

Au cours de ces dernières années, les publications sur l'hypertélorisme oculaire sont nombreuses. Parmi elles, il faut citer comme particulièrement intéressantes un mémoire publié en 1932 par un médecin allemand, F. Chotzen (de Breslau) : il a pour titre « Un trouble de développement particulier, familial : acrocéphalo-syndactylie, dysostose cranio-faciale et hy-

pertélorisme ». L'auteur a présenté les malades à la réunions des psychiatres et neurologues de Breslau en février 1932. Le mémoire contient un résumé très fidèle de la littérature sur ces dysostoses cranio-faciales diverses. A ce propos, Chotzen se demande si ces diverses anomalies squelettiques et cérébrales n'ont pas entre elles une parenté étroite. Il fait d'ailleurs observer que le cas d'Ogilvie et Posel peut légitimement être considéré comme une forme de transition entre l'hypertélorisme et l'acrocéphalie.

Toutes les notions concernant l'hypertélorisme sont d'ailleurs résumées sous une forme claire et substantielle par M. Patry (de Genève) qui lui a récemment consacré un article inséré dans le Tome VI du *Traité d'Ophthalmologie* (1939). Le sujet y est traité dans le chapitre général des malformations cranio-faciales isolées à côté des dysostoses craniennes, de la dysostose cranio-faciale héréditaire (maladie de Crouzon) et de la dysostose simple : dysprosopie, également décrite par Crouzon. L'ensemble constitue une étude très documentée contenant des références bibliographiques étendues. M. Patry était particulièrement qualifié pour l'écrire; car lui-même en 1905 a soutenu à Paris une thèse de doctorat en médecine ayant pour titre « Contribution à l'étude des lésions oculaires dans les malformations craniennes, spécialement dans l'oxycéphalie ».

★★

Il nous semble que l'intérêt de l'hypertélorisme oculaire réside moins dans le tableau curieux, étran-

ge, de cette anomalie cranio-faciale, que dans les réflexions qu'elle suggère, en ce qui concerne le mécanisme pathogénique de ces dysostoses cranio-faciales signalées dans ce chapitre. On doit, en effet, se demander, si nosologiquement, il faut conserver à chacune d'elles une place à part ou si, plus exactement, elles ne doivent pas être considérées comme constituant les divers chaînons d'une chaîne à peu près continue : leur base commune étant représentée par une synostose prématurée de certaines sutures crâniennes survenant à la période embryonnaire, mais à des époques chronologiquement différentes.

C'est cette étude de pathologie qui, à notre avis, donne à l'hypertélorisme oculaire un intérêt général, spéculatif.

CHAPITRE II

ETIOLOGIE

1° Fréquence.

L'hypertélorisme à l'état pur, isolé, est une affection rare ; Slo-Bodkin, en 1936, note que depuis 1924, année où elle fut décrite par Greig, à 1935 il n'en a été rapporté que 24 cas, un des derniers étant celui de Cowan et Silbermann.

Si nous ajoutons à ce chiffre deux cas publiés en 1939, en Amérique par Eli Rubens et deux cas personnels, nous arrivons au chiffre de 27, ce qui représente évidemment une affection plutôt exceptionnelle.

Mais lorsque l'on a l'occasion d'examiner les reproductions photographiques qui accompagnent les observations de sujets présentant des anomalies telles que dysostose cléido-cranienne, dysostose cranio-faciale de Crouzon, acrocéphalo-syndactylie, on est bien souvent frappé par l'importance de l'écart qui existe entre les yeux de ces malades. Il s'agit là, certainement de cas frustes. D'ailleurs, comme nous l'établirons, nombre d'auteurs se refusent à reconnaître l'hypertélorisme comme une entité clinique et ne lui accordent que la valeur d'un symptôme dans le

tableau clinique des malformations précédentes (Regnault et Crouzon, Campbell, Ogilvie et Posel, Gatti).

2° Conditions d'apparition de l'hypertélorisme.

1° HÉRÉDITÉ. — Dans le plus grand nombre des cas, la maladie n'est pas transmise héréditairement. D'ailleurs, les mariages d'hypertéloriques sont bien peu fréquents. Toutefois cette règle n'est pas absolue. Abernethy a pu suivre l'anomalie dans trois générations chez les représentants des deux sexes; elle était accompagnée d'arriération mentale. Cowatt Montford cite également une observation d'hypertélorisme héréditaire, mais sans déficience mentale. Récemment (1939), Eli Rubens en relate deux cas, l'un chez le père (50 ans), l'autre chez une fillette de 9 ans. Chez les deux, l'anomalie oculaire existait avec une dysostose cléido-cranienne. Ce même auteur publie (page 774) un arbre généalogique comprenant 5 générations : il a été constitué par une personne que Rubens estime « digne de foi ». R. K. : celui-ci a été en contact avec presque tous les membres de la famille et il est complètement affirmatif quant à la forme du crâne, tout en l'étant moins en ce qui concerne les clavicules. D'après lui, les membres de la famille atteints par l'affection ne peuvent amener leurs épaules au contact en avant. La généalogie publiée page 774 est donnée par R. K. mentionne 15 cas de dysostose cléido-cranienne mais elle n'indique pas le nombre des cas d'hypertélorisme.

Notre première observation est un exemple de transmission héréditaire. Le père atteint du syndrome de Greig typique l'a transmis intégralement à deux enfants. Aujourd'hui (1940) aucun autre enfant n'est venu au monde.

Dans les autres observations publiées on ne signale pas l'hypertélorisme chez les parents. Par contre, on parle souvent de déficience mentale plus ou moins accusée, de troubles nerveux variés, d'éthylisme. La syphilis ne peut pas être envisagée comme facteur causal.

2° FAMILIALITÉ. -- Les deux frères P., cités par Chotzen, sont issus d'un père lui-même atteint d'une dysostose crânienne. Corcan et Valette ont présenté à la réunion pédiatrique de Strasbourg deux enfants atteints d'hypertélorisme.

3° ÂGE. — Il s'agit certainement d'une affection congénitale. Dans toutes les observations où la question a été posée, il est spécifié que l'affection a été remarquée à la naissance, ou, en tous cas, dès le plus jeune âge.

Le sexe masculin paraît plus fréquemment touché.

Il ne semble pas qu'il existe de facteurs prédisposants bien nets. A ce point de vue, on a étudié soigneusement l'âge des parents au moment de la conception, le rôle de la consanguinité, l'état de la mère durant la grossesse, la durée de l'accouchement, l'association du rachitisme. De ces recherches, on ne peut tirer aucune conclusion bien précise.

En résumé, l'hypertélorisme est une affection congénitale qui dans certains cas peut revêtir le caractère héréditaire; il s'agirait alors pour Abernethy d'une déformation somatique et qui se transmettrait comme un caractère mendélien dominant. Cette question sera étudiée dans un des chapitres suivants.

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE

L'hypertélorisme s'accompagne de symptômes dont les uns sont retrouvés de façon constante dans les différents cas publiés, tandis que d'autres varient d'un malade à l'autre.

Les yeux.

Les yeux sont toujours fortement écartés l'un de l'autre : cet écartement est le signe cardinal de l'hypertélorisme. Comme l'indique Patry (p. 432) cette anomalie s'appelle encore euryopie; mais ce terme devrait être réservé à l'écartement peu marqué par opposition à la sténopie qui désigne une distance minime entre les deux yeux. L'euryopie est le phénomène accessoire, anomalie constitutionnelle de la dysostose cranio-faciale héréditaire, de l'hydrocéphalie, etc., l'hypertélorisme restant un symptôme dominant et la caractéristique principale d'un syndrome. Dans les cas très accusés, les yeux sont reportés latéralement, de telle sorte que les sujets ne distinguent pas un objet qui leur est présenté de face et que, pour

voir nettement cet objet, ils sont obligés de se tourner de côté. Souvent le malade fixe avec un seul œil, « comme le lapin ».

Quelle est la distance bicaronculaire moyenne que l'on rencontre chez l'homme adulte ? Selon Hervé et Hovelacque (cités par Regnault et Crouzon) le chiffre moyen chez les Parisiens serait de 31 mm. 5. MM. Divry et Evrard ayant recherché le chiffre moyen de la distance bicaronculaire chez cinquante hommes adultes trouvent 33 mm.; la mesure de l'écart de l'angle externe des yeux leur a fourni un chiffre moyen de 93 mm.

En ce qui concerne la distance intercaronculaire dans l'enfance, les chiffres manquent. Nous avons fait quelques mensurations. Il est remarquable qu'il n'y a pas de différence accentuée à des périodes successives comprises entre la naissance même et l'adolescence. Chez le nouveau-né et le nourrisson, cette distance est d'environ 2 cm., à trois ans; de 2 cm. 1/2, à 9 ans de 3 cm.; à 13 ans de 33 à 34 mm. Mais la mensuration avec le ruban métrique est souvent d'une exactitude relative.

Lorsqu'il s'agit d'hypertélorisme, il est difficile d'établir une comparaison entre les divers cas. En effet, leurs auteurs ont mesuré tantôt la distance qui sépare les deux centres cornéens, tantôt la distance bicaronculaire. Celle-ci était de 50 mm. dans le premier cas de Greig relevé sur une enfant de 12 ans : il s'agissait d'un hypertélorisme accentué.

Dans un cas de Chotzen (Walter P., 11 ans), la distance entre les deux centres cornéens était de 8

centimètres; 6 centimètres dans le second cas (Gérard P..., 9 ans). Cet écart exagéré des globes oculaires s'accompagne le plus souvent d'un ptosis uni ou bilatéral et d'une obliquité plus ou moins prononcée des fentes palpébrales. Sur le premier sujet de Greig, on a constaté que les angles externes sont relevés en dehors, comme chez les mongoliens. (Cas de Chotzen : Gérard P...). Chotzen pense que l'enfant Gérard a un épicanthus. Cette anomalie est signalée par Mlle Krüger.

Parfois au contraire (Muir, Apert et Benoist), les fentes palpébrales ont une obliquité très marquée : elles se dirigent de haut en bas, de dedans en dehors. Slo-Bodkin mentionne que les fentes palpébrales sont horizontales : dans l'hypertélorisme il n'existe ni exophtalmie, ni strabisme. Les sujets ne semblent pas présenter des troubles du fond d'œil. Mais il faut reconnaître que les examens ophtalmologiques sont rarement pratiqués.

Le nez.

Comme conséquence de la distance excessive de l'espace intercaronculaire, la racine du nez est habituellement large, aplatie et enfoncée. Chez les deux enfants présentés par Chotzen elle mesurait 4 cm 8 et 3 cm. 9. Le nez ne présente pas la déformation en bec de perroquet, caractérisant au contraire la dysostose cranio-faciale type Crouzon.

Les photographies de profil montrent le plus souvent des nez retroussés.

Dans un cas de L. Van Bogaert, il existe une ébauche de dédoublement du nez; il insiste sur l'importance de l'épaisseur de l'os nasal.

Le front présente parfois une rainure médiane. Dans le deuxième cas rapporté par Cockayne, il est en forme de quille, tandis que les deux malades de L. Van Bogaert se présentent avec une bosse médio-frontale triangulaire.

Le crâne.

Les hypertéloriques sont le plus souvent brachycéphales. Mais on a signalé des exemples de cette dysplasie chez des sujets atteints d'autres malformations du crâne : oxycéphalie (L. Van Bogaert), pseudo-oxycéphalie, etc.— Le malade de E. Apert et Benoist est décrit comme ayant une déformation oblique ovalaire du crâne, ce dernier étant du type dolichocéphale. — Un des malades de Chotzen (Walter P...) présentait un crâne qualifié par cet auteur de tête en « Turmschädel » ou crâne turricéphale. Comme chez les malades de Greig, la partie arrière de ce crâne est aplatie, tandis que la moitié supérieure de l'occipital est proéminente. — Le père de l'enfant Walter P... est oxycéphale.

Les maxillaires

La photographie de la première malade de Greig la montre avec un maxillaire supérieur en retrait et un prognathisme très net, la lèvre inférieure fait net-

tement saillie et bombe en avant. Mais il faut remarquer que toutes les dents de cette malade étaient tombées ou réduites à l'état de chicots; elle réalisait donc à 22 ans, la déformation du menton en galoche des vieillards édentés. Cependant on note la même déformation chez Walter P..., le deuxième malade de Chotzen. L'enfant de dix mois présenté par Apert et Benoist avait au contraire un maxillaire inférieur en retrait exagéré (rétrognathisme). Souvent, la voûte palatine est étroite et profonde. La denture a été peu étudiée; on ne trouve pas signalées des anomalies de forme et de structure, pas de dystrophies éveillant l'idée de syphilis congénitale.

La langue.

Greig, à propos de sa première malade, note que sa langue était hypertrophiée et légèrement fissurée. Plusieurs auteurs, Chotzen et Drummond notamment, ont retrouvé cette particularité chez leurs malades : ce qui a conduit certains auteurs à établir une similitude entre hypertélorisme et mongolisme. Mais cette assimilation n'est pas exacte, les deux maladies sont bien différentes.

Les extrémités.

Elles sont souvent le siège de malformations. La première malade de Greig présentait de l'acrocyanose, des doigts et des orteils petits et mous, des mains larges, en battoirs. Walter P..., malade de Chot-

zen. avait une syndactylie bilatérale totale entre l'index et le médius à droite, comprenant à gauche les premières phalanges des doigts, la fusion n'existe d'ailleurs qu'entre les parties molles. Légères palmures entre les autres doigts. Il existait des malformations analogues des orteils. Mlle Krüger publie la photographie de la main d'une fillette de 4 ans considérée par elle comme une hypertélorique. Elle dit que cette fillette présente une main large, courte, avec ébauches de nageoires entre les doigts. Mais la photographie ne fait pas apparaître avec évidence ce détail.

Ludo Van Bogaert précise que son malade avait des mains courtes mais moins aplaties que celles des mongoliens; il existait cependant une disproportion manifeste entre la taille des doigts et celle de la paume de la main. Dans le cas de Cockayne les doigts et les orteils sont courts et larges; Reilly signale la taille anormale des doigts et des derniers orteils. Dans d'autres cas on trouve signalées d'autres malformations des extrémités : syndactylie, sillon profond entre le premier et le second orteil, etc. Whitwell mentionne que les ongles étaient secs, cassants, en partie tombés ou rudimentaires.

L'appareil génital.

Les malades de Greig ne présentaient pas, semblait-il, d'anomalies au point de vue de leur développement sexuel; il en est généralement ainsi dans toutes les observations ayant trait à des malades du sexe

féminin. Par contre, lorsqu'il s'agit de jeunes gens ou de petits garçons, la cryptorchidie est souvent signalée, tel est le cas du malade d'Allen. Chotzen note à propos de Walter P... que le testicule gauche n'était pas descendu; son frère Gérard présentait une cryptorchidie bilatérale. Le deuxième malade de Cockayne, garçon de six ans, n'avait dans son scrotum qu'un seul testicule petit et dur.

Développement intellectuel.

Le niveau mental de la plupart des malades atteints d'hypertélorisme paraît assez médiocre, voire même nettement inférieur. Cependant la deuxième malade de Greig, et celle d'Elie Rubens, sont signalées comme ayant un développement intellectuel apparemment normal. Walter P..., malade de Chotzen n'a su parler qu'à quatre ans; à onze ans, il ne mange pas seul et se présente comme un enfant lent, maladroit, grognon, incapable de réflexion, accusant un retard de trois ans avec les tests de Binet-Simon, bref un débile mental manifeste.

Le mal comitial ne paraît pas compliquer de façon fréquente l'hypertélorisme; il est cependant noté dans les observations de L. Van Bogaert et de Divry et Evrard.

On est mal renseigné sur l'avenir de ces malades. Ils ne sont que très rarement suivis pendant un temps suffisant pour que des déductions puissent en être tirées. Cependant ils ne paraissent pas d'une fragilité

vitale, corporelle, comparable à celle que montrent les mongoloïdes.

Les Radiographies

Elles présentent d'autant plus d'intérêt que, mise à part, la première observation de Greig, il n'a jamais été fait d'autopsie dans des cas d'hypertélorisme. cette malformation ne s'accompagne pas de conséquences graves au point de vue vital. L'examen radiographique sera donc seul à pouvoir apporter des renseignements précis sur les modifications osseuses qui accompagnent la malformation faciale. C'est ainsi que Greig fait remarquer qu'on ne saurait parler d'oxycéphalie pour Marie C... puisque toutes ses sutures craniennes sont parfaitement visibles. Chotzen décrit minutieusement la radiographie de Walter P... « Il existe partout des impressions digitales très profondes. Le sphénoïde paraît refoulé vers le bas, ses cavités sont très modifiées. La selle turcique est petite, les apophyses clinoides antérieures et postérieures sont courtes et recourbées en dedans. Les orbites sont très grandes et semblent refoulées sur les côtés, les cavités nasales sont élargies, avec une déviation importante du septum. Le maxillaire supérieur est relativement petit, le maxillaire inférieur proéminent. »

Ludo Van Bogaert, à propos de la radiographie de son malade, signale l'hypertrophie du corps du sphénoïde, avec hypertrophie moins considérable des

grandes ailes, biloculation marquée de la selle turcique et oxycéphalie. Sur les radiographies de face, l'écartement anormal des grandes ailes du sphénoïde est tout à fait remarquable.

La radiographie du malade de Cockayne montre des orbites arrondies et largement séparées, des lames ethmoïdales mal développées, une fosse pituitaire très aplatie et un développement médiocre de la grande aile du sphénoïde.

Malgré la précision de certaines de ces descriptions radiographiques, on n'aurait pas de notions bien précises sur la malformation osseuse qui est à la base de l'hypertélorisme si Greig n'avait pu étudier de façon extrêmement minutieuse le crâne de Marie Mac D... après macération.

Ce qui a retenu le plus son attention après cette étude du crâne sec, c'est la taille de l'orifice nasal antérieur, la grande largeur de la lame criblée et le rapport inversé entre la taille des grandes et des petites ailes du sphénoïde. C'est en se basant sur ces constatations que Greig a établi une pathogénie de l'hypertélorisme.



Tels sont les caractères de l'hypertélorisme tels que l'on peut les dégager de la lecture des cas publiés.

Ainsi que Greig l'avait déjà dit, l'hypertélorisme est très rare sous sa forme complète; mais les cas frustes sont assez fréquents.

Par ailleurs, l'étude des observations montre que

l'hypertélorisme existe le plus souvent associé à d'autres malformations, ces dernières pouvant affecter les types les plus divers.

Il faut encore signaler que Reilly a voulu définir quatre formes cliniques de l'hypertélorisme; la déformation faciale étant identique dans tous les cas, le caractère familial et la déficience mentale étant variables.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC

Théoriquement, les traits de l'hypertélorisme sont assez caractérisés pour que des confusions avec d'autres maladies ne soient pas possibles. Le facies si particulier oriente déjà vers lui l'observateur. En outre, avec cet aspect, existent d'autres signes ou stigmates qui, dans les cas frustes, aident à poser le diagnostic.

Mais assez fréquemment, pour désigner certaines anomalies du crâne on se sert de dénominations sur la signification exacte desquelles il nous semble nécessaire de fournir des détails.



Ce sont d'abord : *oxycéphalie* et *acrocéphalie*. Pour certains auteurs ces deux termes seraient synonymes. Mais pour d'autres ils désignent des formes un peu différentes. L'acrocéphalie correspond au crâne en tour (crâne en dôme : Turmschädel des auteurs de langue germanique) : le crâne est remonté « dans sa totalité ». Ce nom est forgé de *ακρος*, pointe et *céphalie* dont il est inutile de donner la signification.

Oxycéphalie est constitué par le préfixe $\sigma\chi\upsilon\varsigma$ qui, lui aussi, a le sens de pointu, tranchant, acéré. Il n'y a donc étymologiquement, entre oxycéphalie et acrocéphalie, aucune différence. Mais pratiquement, ils ne sont pas employés dans des circonstances identiques.

L'oxycéphalie représente un crâne relevé avec déclivité plus marquée vers l'occipital ou le frontal au lieu que ce soit vers les temporaux. Ce n'est pas la forme elle-même du crâne qui constitue la différence, mais les manifestations diverses, et de divers sens, qui l'accompagnent. Le plus souvent acrocéphalie et oxycéphalie sont compliquées d'exophtalmie (même avec vision normale) atrophie optique, taches pigmentaires rétiniennes, strabisme, nystagmus, etc.

L'oxycéphalie accompagne une maladie bien connue : l'ictère hémolytique — variété congénitale. Beaucoup d'auteurs ont décrit avec détail la forme du crâne, cet aspect si singulier en tour : il a fait l'objet de recherches de certains médecins : Gänssler, R. Debré et ses élèves. Le mécanisme qui lui donne naissance est discuté. On admet en général qu'un trouble général produit la suture prématurée de la base du crâne et le défaut de résistance des globules rouges.

Une forme spéciale d'acrocéphalie est représentée par le syndrome bien mis en lumière par Apert et auquel s'ajoutent des malformations des extrémités : l'*acrocéphalosyndactylie*.

Il n'est pas nécessaire de donner une définition de deux appellations dont on se sert couramment : do-

licocéphalie et *brachycéphalie*. Elles sont, toutes deux, surtout employées en anthropologie. Le terme *plagiocéphalie* est moins souvent employé. Il tire son nom de πλαγίος, oblique. La plagiocéphalie est caractérisée par un degré plus ou moins accusé d'augmentation du crâne dans le sens horizontal ou vertical. Virchow se servait de cette expression lorsque le crâne est ovalaire ou si les pôles sont opposés. En supposant que le crâne est divisé en quatre parties par un plan médian et par un plan transversal on peut imaginer que la forme du crâne sera déformée de deux façons suivant que la modification du crâne se vérifie sur un quadrant ou sur deux quadrants opposés et croisés. Les plus fréquemment altérés sont l'antérieur à gauche et le postérieur à gauche.

La *scaphocéphalie* est constituée lorsque le crâne a une forme en bateau (σναφος, bateau) avec voûte en toit avec front proéminent en avant tandis que l'occipital s'incline vers la partie postérieure du sujet.

La dénomination de *trigonocéphalie* est employée pour désigner la forme du crâne en triangle : le sommet du triangle est au front qui a l'aspect d'une carène, la base de la figure géométrique est en arrière ou bien elle a une configuration ovoïde.

Naticéphalie est le nom forgé comme natiforme d'un préfixe latin, nates : fesses. Cette variété est constituée par une large dépression courant par un trait plus ou moins étendu, le long de la suture sagittale avec émergence des pariétaux jusqu'à former des éminences lobulaires.

Mais nous n'avons donné des explications sur ces

variétés diverses que pour éviter des confusions possibles dans le langage médical courant. De fait, plusieurs de ces expressions ne sont pas employées lorsqu'il s'agit d'hypertélorisme.

.. **

Il n'en est pas de même en ce qui concerne celle de *dysostose*. On en distingue deux formes principales : la *cléido-cranienne* et la *cranio-faciale*. Dans la première (maladie de Pierre Marie et Sainton) encore appelée cléido-cranio-pelvienne, les os de la voûte crânienne et quelquefois aussi ceux de la base du crâne ne sont qu'imparfaitement ossifiés, minces, souvent avec comme une mosaïque de petits os supplémentaires (os wormiens). En même temps existent d'autres anomalies osseuses, en particulier la clavicule qui peut manquer totalement ou partiellement. Il s'y ajoute des dysplasies musculaires intéressant la musculature de la ceinture scapulaire. L'intelligence est en général conservée.

La *dysostose cranio-faciale* est connue sous le nom de maladie de Crouzon en hommage à cet auteur qui lui a consacré des études approfondies. Elle est caractérisée par une saillie longitudinale du front sur la ligne médiane disposée à la façon d'une crête médiane en même temps que par une proéminence plus ou moins forte de la région fronto-pariétale : ce qui produit une configuration dite oxybrachycéphalique. La voûte crânienne est d'une minceur assez accusée. Les os de la face montrent souvent un déve-

loppement incomplet : ce qui entraîne une ensellure du nez et un prognathisme portant sur le maxillaire inférieur. Dans l'ensemble, le facies est particulier : les figures données par Crouzon sont vraiment évocatrices. Ces photographies établissent d'autre part péremptoirement que les sujets ont de l'hypertélorisme au sens large du mot. Toutefois le nez n'a pas la forme écrasée, plate et la constitution hypertrophique qui accompagnent l'hypertélorisme.

Certains auteurs établissent une différence marquée entre hypertélorisme, scaphocéphalie et oxycéphalie. Un médecin américain Garson Slo-Bodkin a publié le tableau ci-contre :

ENUMERATION DES SIGNES PERMETTANT DE FAIRE LE DIAGNOSTIC
DIFFERENTIEL ENTRE L'HYPERTÉLORISME, LA SCAPHOCEPHALIE,
ET L'OXYCEPHALIE

	<i>Hypertélorisme</i>	<i>Scaphocéphalie</i>	<i>Oxycéphalie</i>
SPHÉNOÏDE	Petites ailes d'une taille supérieure à la normale, pouvant dépasser celle des grandes ailes.	Développement médiocre des grandes et des petites ailes.	Hyperdéveloppement des grandes ailes.
YEUX			
Ptosis	Plus ou moins marqué.	Insignifiant.	Insignifiant.
Exophtalmie.	Modeste.	Très marquée.	Insignifiante.
Strabisme	Généralement très marqué.	Variable.	Variable.
Nystagmus	Minime.	Minime.	Très net.
Vision	Va en baissant.	Normale.	Normale.
Orbités.			
Taille	Augmentée.	Petite.	Augmentée.
Profondeur	Très marquée.	Orbités en entonnoir.	Normale.
NEZ			
Extrémité	Retroussée.	Normale.	Normale.
Racine	Aplatie et élargie.	Normale.	Normale.
CRANE			
Type	Brachycéphale.	Dolychocéphale.	Dolychocéphale.
Diamètre : Ant.-Post..	Inférieur à la normale.	Augmenté.	Augmenté.
Bi-temporal.	Supérieur à la normale.	Diminué.	Diminué.
Front	Court.	En proue de navire.	Arrondi.
Vertex	Aplati.	En carène.	Vertical.
Occiput.	En saillie.	Proéminent.	Proéminent.
Sutures.	Non réunies, pas d'interdigitation.	Absentes.	Absentes.
Os inter-suturales....	Présence.	Absents.	Absents.
Table osseuse	Normale.	Mince, pas de diploé.	Épaisse.
Fontanelles.	Ouvertes.	L'antérieure est profonde.	Inexistantes.
Déformations congénitales associées	Oui.	Oui.	Très nombreuses.
Développement intellectuel	Médiocre ou normal.	Normal.	Normal.
Date d'apparition....	A la naissance.	A la naissance.	A la naissance.

En fait, les différences entre dysostose cranio-faciale, dysostose cléido-cranienne et hypertélorisme ne sont pas considérables. D'une part, symptomatiquement, elles n'ont pas le même aspect : la morphologie n'est pas identique. D'autre part, ces trois affections possèdent des traits communs. Enfin, comme l'établit l'observation vraiment instructive de Chotzen, elles peuvent se rencontrer dans une même famille, dans un même couple, chez les géniteurs et la fratrie; constatation comportant des déductions qui seront exposées dans le chapitre suivant.

★ ★

Parfois on établit un diagnostic différentiel entre hypertélorisme et mongolisme sous le prétexte que la conformation des yeux est un peu semblable, notamment que certains hypertéloriques présentent de l'épicanthus, que, enfin, existe aussi chez les mongoliens des malformations, des hypoplasies du crâne. Mais pratiquement, il paraît bien difficile de rapprocher étroitement ces deux malformations craniennes. Pour qui a examiné un nombre plus ou moins grand de mongoliens, la similitude n'est que fort lointaine et ne saurait donner lieu à méprise.

CHAPITRE V

LES OBSERVATIONS

A l'heure actuelle, les observations d'hypertélorisme ne sont pas très nombreuses. On en compte 25 ou 30. Mais, dans la littérature médicale parue au cours de ces dernières années, quelques-unes sont rangées, — légitimement — dans le groupe d'autres dysostoses cranio-faciales : elles appartiennent aussi bien à l'une de ces maladies qu'à l'hypertélorisme lui-même : cela signifie que le type pathologique n'est pas pur ni autonome.

Nous ne rapportons ici qu'un petit nombre d'observations. En effet, il ne nous a pas semblé utile de publier toutes celles que l'on connaît présentement. On les trouve dans plusieurs mémoires, en particulier celui de Ludo van Bogaert (1935). Nous mentionnons cependant celles qui contiennent un enseignement particulier, notamment celles où est signalée une transmission héréditaire ou familiale de la maladie. Nous ajoutons nos deux cas personnels. Les deux observations originelles de Greig ont été rapportées (en les résumant) dans l'historique placé au commencement de ce travail.

Observation de MM. CORCAN et VALLETTE (1927), montrant deux enfants (frère et sœur) atteints d'une malformation fronto-oculo-palpébrale, décrite par Greig en 1924 sous le nom d'hypertélorisme oculaire. Il s'agit d'un écartement exagéré des yeux dû à un vice de développement du segment antérieur du crâne. L'affection est familiale et s'accompagne d'arriération mentale.

Observation de F. CHOTZEN (1932).

Le père, Ernst P..., est actuellement âgé de 44 ans. Les parents et trois frères et sœurs sont, paraît-il, normaux ; on nie en tous cas qu'ils aient présenté des malformations de même genre. On ne sait rien des autres membres de la famille. Comme enfant, le malade dit avoir joui d'une bonne santé, sauf maux de tête et vomissements qui apparaissent encore fréquemment. On ne peut savoir si l'enfant a eu des convulsions. Avait-il l'oreille dure autrefois, plus maintenant. Une photo du nourrisson montre un crâne hydrocéphaloïde avec déformations rachitiques, visage large, racine du nez élargie, œil droit louchant vers le nez et en bas et légère exophtalmie. L'homme est très petit (1 m. 54) et pèse 48 k. 500, mais il est bien proportionné. Le tronc ne présente rien d'anormal, à part une déviation rachitique du thorax. La parole est un peu pâteuse, hésitante et le bégaiement est accentué. Avant de parler, la langue est appuyée contre le palais, puis détachée avec bruit. Le crâne est haut et court. Le front aplati rentrant d'avant en arrière. La partie arrière du crâne est plate et droite. Tour de tête 50 cms, longueur du crâne 16 cms, largeur 15 cms. Oreille 135 de hauteur, longueur 33, pourtour 37 cms. Racine du nez 37 cm. 5. Les yeux sont très écartés. Distance entre les deux centres cornéens : 6 cm. 75. Légère exophtalmie plus prononcée à droite qu'à gauche. A droite, léger strabisme conver-

gent, fentes oculaires obliques, déviation du septum. Le nez est gros, de travers, recourbé vers la gauche et très crochu. Palais très étroit. Menton proéminent, mâchoire inférieure massive. Dentition très déficiente, ciment abondant. Entre l'index et le médus à droite, syndactylie, séparation chirurgicale, à gauche palmure très nette. De même aux orteils pied gauche et pied droit. Testicule gauche descendu, testicule droit perceptible dans le canal inguinal et de la grosseur d'un pois. La langue est droite sans tremblement. Pas de tremblement des mains — réflexes rotuliens vifs. Pas de Romberg, pas de vertige, pas d'ataxie — démarche sûre les yeux fermés.

A la radio, le crâne apparaît haut et court, avec de légères impressions digitales. Les vaisseaux n'apparaissent pas nettement. C'est la région de la grande fontanelle qui est la plus élevée. De face, le crâne apparaît à peu près symétrique, mais légèrement hydrocéphale, la racine du nez est élargie. Déviation du septum, le maxillaire supérieur est petit, court et étroit, le maxillaire inférieur massif et proéminent.

Les enfants ont été mis au monde par la mère à l'âge de 40 et 42 ans. Le père a 7 ans de moins que la mère. L'accouchement normal les deux fois. Grossesses normales. La malformation crânienne fut visible à 6, 9 mois. Les deux enfants se développèrent très lentement. L'aîné des garçons n'a eu que la roséole (rubéole), le second que la rougeole ; ils ont seulement souffert de rhumes fréquents et de rachitisme. Au cours de la deuxième année, tous deux eurent des convulsions, deux fois seulement chacun, mais ils souffrent encore tous deux de maux de tête et de vomissements, le plus jeune s'en plaint beaucoup ces derniers temps.

Walter P., né le 31 juillet 1920, apprit à parler à 4 ans, bégaya. A dû être nourri jusqu'à deux ans, actuel-

lement encore ne mange pas toujours seul. A marché à peu près jusqu'à 7 ans, tombant beaucoup. A partir de 7 ans, la marche devient plus difficile, titubante. Cet état s'aggrava d'abord puis s'améliora durant la dernière année. Dort mal, la bouche ouverte. Est pris de vertiges en se levant, comme ivre. Mal nourri. Taille 125 cms, poids 25 k. 500, crâne fortement élargi, surtout dévié vers la droite, haut et étroit. Les cheveux disposés en deux cercles. La partie arrière du crâne est aplatie, mais les deux parties supérieures de l'occipital sont légèrement proéminentes vers le haut, des deux côtés ; la partie droite du crâne est plus volumineuse et plus élevée que la gauche. Le front très large, monte à pic, proéminent dans sa partie supérieure. C'est cette partie qui forme le sommet du crâne. Bosses frontales peu accusées. Tour de tête 46 cm. 5, longueur 13 cms, largeur 15 cms. Hauteur de l'oreille 12 cm. 3, longueur 93 cms, pourtour 37 cms. Racine du nez très élargie, 4 cm. 8 et enfoncée, les yeux sont très écartés. Intervalle entre les deux centres cornéens 8 cms. Le nez est dévié. Septum dévié à gauche. L'arête du nez est recourbée à gauche, puis forme un angle brusque vers la droite. La moitié du visage avance sur la droite ; a un aspect convexe, la droite a un aspect concave. L'oreille droite est plus élevée, les fentes des yeux sont obliques, exophthalmus à droite et à gauche. Léger strabisme convergent. Nystagmus à toutes les positions, en regardant à gauche nystagmus rotatoire. Les pupilles sont d'égale grandeur, les réactions à la lumière et à l'accommodation sont rapides. Fond d'œil : des deux côtés léger cône temporal, stase veineuse et papilles voilées. La bouche est presque toujours largement ouverte, la langue pendante, macroglossie, palais haut et très étroit. Dentition irrégulière, léger prognathisme et proéminence du menton. Maxillaire inférieur massif. Amygdales hypertro-

phiées, végétations adénoïdes. Atteinte de l'oreille moyenne à droite. Syndactylie des deux côtés, totale entre l'index et le médius, à droite, comprenant à gauche les articulations inférieures des doigts. Les os ne sont pas fusionnés, seulement les parties molles. Entre les autres doigts, légères palmures. Aux pieds, syndactylie à gauche et à droite entre le quatrième et le cinquième orteil, palmures entre les trois orteils du milieu.

Déformation rachitique du thorax, lordose de la région sacrée. A la radio, on voit une fente dans la dernière vertèbre dorsale. Cœur et poumon s.p. Foie augmenté de volume. Thyroïde non palpable. Testicule droit en place. Le gauche manque. Diastasis rectal. Les mouvements sont lents, sans force, mous, mais normaux. Laxité des articulations. Le tonus musculaire n'est pas augmenté. La marche est spastique, titubante. Romberg très net. Réflexes rotuliens augmentés. Léger clonus de la rotule. A droite et à gauche clonus du pied. A droite, le gros orteil est en position de Babinski, mais il n'y a pas à proprement parler de réflexe de Babinski. A gauche, Oppenheim par intermittence. Réflexe abdominal positif mais faible. En position couchée, pas d'ataxie. A gauche incertitude dans le mouvement de flexion des genoux. A gauche fléchissement fréquent du genou en dedans. Diadochokinesis normale. Pas de réaction dans la position appuyée. Sensibilité s.p. L'enfant est inattentif. La sensibilité tactile est bonne. Pas de trouble de la sensation de position (à gauche un peu d'incertitude). Examen psychique : enfant lent, maladroit, grognon. A de la peine à comprendre, à fixer son attention, se fatigue vite. Représentations obscures, pauvres. Réflexion à peine possible. Débilité mentale. D'après les tests Binet-Simon a l'intelligence d'un enfant de 8 ans, 3 ans de retard.

Sur les films radiographiques, le crâne apparaît court,

haut et large, élargi sur les côtés, surtout à droite. Le front est abrupt, la partie antérieure de la tête est surélevée, la partie postérieure abaissée et plate. Très profondes impressions digitales. Le sphénoïde apparaît refoulé vers le bas, et situé très profondément, les cavités en sont très modifiées, les sinus frontaux ne sont pas visibles ; la selle turcique est petite, les proc. clinoides antérieure et postérieure sont courts et courbés vers l'intérieur. Les frontaux ne sont pas sensiblement amincis. L'orbite droite est un peu plus élevée que la gauche. Les orbites sont grandes et rondes, très écartées et semblent refoulées sur les côtés. Cavité nasale élargie. Déviation importante du septum. La maxillaire supérieur est relativement petit, le maxillaire inférieur proéminent, la deuxième dentition est encore incluse dans la mâchoire.

Gérard P..., né le 8 novembre 1922. Age des parents à la naissance 36 et 42 ans. Accouchement normal. Elevé au biberon. A eu deux fois des convulsions. Se développe tard. Rachitisme, rougeole. La marche est normale. Des maux de tête sont fréquents, surtout ces derniers temps. Vomissements fréquents dans l'enfance.

Taille 117 cms. Poids 19 k. 500. Crâne très large et court. Côté gauche du crâne évasé latéralement et surplombant la droite à sa partie supérieure. Partie arrière du crâne aplatie, presque verticale, les occipitaux un peu bosselés sur leur partie postérieure. Tour de tête 46 cms, longueur 15 cm. 5, largeur 15 cm. 5. Hauteur de l'oreille 11 cms. Longueur 26 cm. 5, pourtour 32 cm. 5. Visage large, racine du nez un peu enfoncée, 3 cm. 9. Large espace interoculaire 6 cms entre les deux cornées. Partie gauche du visage un peu plus étroite, proéminente à sa partie supérieure. L'œil gauche est placé plus haut qu'à droite, l'oreille gauche également. Léger strabisme convergent. Mouvements oculaires normaux. Pas de nys-

tagmus. Mégalocornée à droite et à gauche. Les pupilles réagissent bien. Fond d'œil: papilles légèrement rouges. Pas de stase veineuse. Hyperopie. A gauche pli mongolien. Importante déviation du septum à droite. Tympan rétractés. Troubles de l'audition de l'oreille moyenne à gauche et à droite. Macroglosie. Palais haut et étroit. Dentition irrégulière. Amygdales hypertrophiées. Végétations adénoïdes. Thyroïde non palpable. Organes internes s.p. Marche s.p. Sensibilité et mouvement s. p. Réflexes vifs. Léger clonus de la rotule. Pas de rigidité. Sensation de position normale. Sensibilité tactile normale. Tous les mouvements sont rapides et sûrs. Diadochokinesis normale. Motilité digitale normale. Léger Romberg. Pas d'ataxie. Thorax rachitique. Aux deux mains palmures entre l'index et le medius comprenant les articulations inférieures des doigts. De même aux quatrième et cinquième orteils, cinq points d'ossification seulement dans le carpe. Cryptorchisme bilatéral. Légère obtusion mentale. Comprend difficilement, effort d'association très médiocre. L'attention se fatigue vite. Conceptions obscures. Mémoire et attention défectueuses. D'après les tests de Binet-Simon a l'intelligence d'un enfant de 6 ans 1/2, retard de un an 1/2.

Sur la radiographie, le crâne apparaît très élargi dans le haut. Evasé latéralement, surtout à gauche. Le crâne est haut, mais le front et la partie arrière de la tête ne sont pas sensiblement aplatis. Les impressions digitales peu marquées, mais nettes, le dessin vasculaire renforcé. Modifications du sphénoïde et des sinus sphénoïdaux comme chez Walter. Mais il existe en plus chez G... une débiscence nette entre les frontaux. D'autres sutures ne sont pas visibles chez les deux enfants. Pas de sinus frontaux, l'orbite gauche est plus large et un peu plus déviée latéralement, les fentes oculaires sont plus ovales

que celles de Walter. Déviation nette du septum. La deuxième dentition est encore dans la mâchoire. Pas de prognathisme, ni de progénisme.

Observation rapportée par ELI RUBENS (1939).

A. K..., fillette de 9 ans, admise au département pédiatrique de la clinique Mandel pour troubles de la nutrition.

Taille: 74 inches, 5.

Poids 46 pounds.

L'examen physique montre la présence d'un large sillon au centre du front s'étendant en arrière, le long de la suture sagittale. Un sillon longeant la suture coronale sépare les bosses frontales des bosses pariétales, et un autre le long de la suture lambdoïde sépare les bosses pariétales des occipitales.

Les yeux sont légèrement enfoncés.

Il existe un élargissement très net et très marqué de la distance inter-orbitaire, de telle sorte que les yeux paraissent très écartés.

La racine du nez est déprimée, le nez paraît court et trapu, son extrémité est retroussée avec des narines largement ouvertes.

La mâchoire est assez prognathe.

La denture est médiocre, irrégulière, la plupart des dents de première dentition sont encore en place.

La voûte palatine est étroite et très ogivale.

L'enfant se présente avec des épaules très arrondies, la ligne des clavicules n'est pas perçue et la laxité exagérée des épaules peut facilement être mise en évidence.

Le développement intellectuel paraît normal.

L'examen physique ne décèle rien d'anormal par ailleurs.

Les examens de laboratoire ne montrèrent rien à signaler au point de vue sanguin ni urinaire.

Réaction de Mantoux négative 1-1.000.

Wasserman dans le sang négatif.

Calcium sanguin 11 milligr. %.

Observation R. K. 50 ans, père de A. K. présentant à peu près les mêmes signes physiques.

Toutes ses dents ont été arrachées, il porte un dentier.

On ne peut atteindre que deux membres de la famille pour un examen direct.

Les renseignements donnés quant à l'arbre généalogique paraissent tout à fait dignes de foi, et furent fournis par R. K.

Il a été en contact avec presque tous les membres de la famille et il est tout à fait affirmatif quant à la forme de leur crâne, tout en l'étant moins quant aux clavicules; le plus qu'il puisse dire, c'est que les membres de la famille atteints par l'affection ne peuvent pas amener leurs épaules au contact en avant.

Examen radiographique A.K., 17 mars 1939.

Thorax. — Petites ébauches rudimentaires de clavicules dans du tissu mou juste au-dessus de l'extrémité des cartilages des premières côtes.

La saillie acromiale paraît disproportionnée par rapport à la taille de l'omoplate. Les arcs osseux postérieurs des premières vertèbres dorsales sont tous incomplets.

Le thorax est du type allongé et étroit.

Crâne. — Type brachycéphale. L'augmentation de l'espace inter-oculaire précédemment noté semble indiquer un reversement de la taille relative des ailes du sphénoïde, les petites ailes tendant vers un développement plus important, comparativement, que celui des grandes.

La grande fontanelle est largement ouverte, s'étendant très en avant vers le frontal et latéralement le long de la suture coronale.

On note l'absence des sinus frontaux ; les autres sont très petits semblant traduire un hypo-développement des os de la face.

Constatations radiographiques faites par M. Cutler et S. Mesirow.

L'ossification défectueuse de l'occiput est encore aggravée par une vaste perte de substance osseuse occupant une grande surface de l'occipital.

Un grand nombre d'os Wormiens sont répartis tout le long de la suture lambdoïde.

Un autre examen radiographique fait le 9 avril 1939 montra :

Au niveau du crâne : Impossibilité de caractériser nettement une disproportion entre les petites et les grandes ailes du sphénoïde. Ceci étant en partie dû à des difficultés techniques inhérentes à l'examen des os en question.

Pelvis. — Bassin tendant vers la forme cylindrique, mais pas d'anomalies osseuses à signaler par ailleurs.

Mains et pieds. — Les phalanges distales des premier, deuxième et troisième doigts de chaque main ont une tendance à la brièveté et affectent une forme irrégulière à leur extrémité distale.

Les premières phalanges des orteils présentent des épiphyses proximales amincies en forme de hache se terminant par un sillon dentelé.

Diagnostic. — Dysostose cléido-cranienne avec image d'hypertélorisme.

PREMIÈRE OBSERVATION PERSONNELLE.

Elle est fort intéressante, car il s'agit d'une famille composée du père qui présente exactement les attributs de l'hypertélorisme, d'une mère saine et de deux enfants typiquement affectés de cette anomalie.

Pour des raisons diverses, nous ne pouvons pas citer dans les plus grands détails cette observation, mais elle est assez significative par elle-même pour qu'il ne soit pas nécessaire de fournir de plus amples explications.

Grands-parents paternels : grand-père sans particularité ; intelligent. Grand'mère, forte taille, front un peu olympien, mais ne présente pas le type hypertélorique.

Ces grands-parents ont eu quatre enfants parmi lesquels le père des deux enfants qui sont l'objet de l'observation. Sur ces quatre enfants, seul M. M... est atteint d'hypertélorisme. Les autres ne présentent aucune particularité ; leur état intellectuel est normal.

Grands-parents maternels : rien à signaler.

Mais le père, âgé actuellement (1940) de 48 ans, a les attributs complets, corporels, et, dans une moindre mesure intellectuels, de l'hypertélorisme. Il est de haute taille. La mère des enfants est une femme d'une beauté réelle, d'une belle prestance qui présente une santé parfaite à tous points de vue. Leurs deux enfants sont nes, Guy le 14 mai 1934, l'autre Jean-Marc le 20 janvier 1930. Dès les premiers jours de leur vie à tous deux, on a été frappé par l'anomalie des globes oculaires, par le volume excessif du crâne, par le nez en bec de corbin ; leur intelligence est déficiente. Ils ont marché tard. Aucun signe de syphilis congénitale.

Il s'agit d'un hypertélorisme pur ; c'est-à-dire sans qu'il puisse être discuté pour eux le diagnostic de dysostose crânio-faciale. Il n'y a pas d'autre enfant.

L'identité est parfaite entre les manifestations présentées par le père et les deux enfants.

DEUXIÈME OBSERVATION PERSONNELLE

Costanti... Roger, né le 25 octobre 1939, décédé le 29 novembre 1939. Entré à l'hôpital Edouard-Herriot, le 23 novembre 1939, y a fait un court séjour puisqu'il y

est décédé six jours après l'entrée. Antécédents familiaux : rien à signaler.

Lui-même est né vraisemblablement à terme. Poids de naissance 2.200 grs. Placenta 600 grs.

Amené à l'hôpital pour toux et oppression.

A l'entrée, sevré de sa mère car celle-ci était nettement insuffisante et parce que l'enfant tétait mal.

Il se présente avec un aspect spécial : l'axe des yeux est légèrement oblique de dedans en dehors et de haut en bas ; l'écartement des yeux est de 3 centimètres et demi alors qu'un enfant de cet âge montre environ 1 cm. $\frac{3}{4}$ à 2 centimètres.

Strabisme divergent et alternant. La racine du nez et la moitié supérieure de celui-ci font une saillie notable de telle façon que le nez a, dans l'ensemble, une forme cylindrique. A la partie inférieure de ce cylindre est l'ouverture des narines qui, dans cette ouverture, a dans l'ensemble une direction horizontale. La respiration nasale n'est pas facile et souvent l'enfant ronfle. La tétée ne peut se faire régulièrement qu'avec la cuillère. Lorsque l'enfant essaie de téter avec une tétine, même avec une tétine pour bec-de-lièvre, la déglutition ne peut pas s'effectuer et des reflux se produisent par le nez. Il y a un léger prognathisme du maxillaire supérieur. Pas d'épicanthus.

La forme générale de la tête est plutôt circulaire ; dans l'ensemble, c'est un brachycéphale. La circonférence horizontale est de 32 centim. $\frac{1}{2}$; la circonférence normale de cet âge est de 36 cms. La fontanelle médiane est régulièrement losangique, son angle antérieur est à 3 centimètres de la racine du nez. Dans l'ensemble pour cet âge, elle est plus large que la normale. La suture occipitale a une ouverture moyenne. Les oreilles sont larges, mais elles présentent une particularité, le tragus est développé, l'antitragus davantage



Photographie de l'enfant Coste... Roger, né le 25 octobre 1939 et entré à l'Hôpital Edouard-Herriot, à l'âge de 4 semaines. La photographie est faite le 23 novembre 1939, donc à l'âge de 4 semaines. On y reconnaît l'écart anormal entre l'angle interne des deux yeux, les narines saillantes et dirigées en haut, le prognathisme du maxillaire supérieur et quoi qu'elle soit peu apparente, la configuration brachycéphale.

encore, le pavillon a ainsi l'aspect d'une petite bouche.

La taille de l'enfant est approximativement de 42 centimètres. L'examen corporel ne montre aucune autre particularité. Rate normale. L'auscultation du cœur est négative. Le toucher rétropalatin montre que le palais mou est d'une brièveté marquée. L'étendue de la luette est réduite.

Hypospadias balanique d'ailleurs modéré.

Pas de raideur des membres.

28 novembre 1940. Signes nets de broncho-pneumonie disséminée, mauvais état général.

Décès aujourd'hui 29 novembre.

Opposition à l'autopsie.

Renseignements complémentaires : examen oculaire par le docteur Genet : 24 novembre 1940 : pupilles en myosis, mais réagissant bien à la lumière. Effacement de la chambre antérieure OD et OG. Strabisme divergent alternativement. Examen du fond de l'œil, difficile en raison du strabisme. La papille a pu être entrevue à gauche ; pas d'œdème, pas d'atrophie, pas de lésions vasculaires.

La radiographie du crâne a été prise le 24 novembre 1940. De face, on constate ceci :

Dans l'ensemble, la forme générale de la voûte crânienne est celle d'un brachycéphale, la saillie des pariétaux, régulière, symétrique, est assez accentuée. La paroi osseuse est uniformément mince. Les sutures sont nettement visibles, relativement larges et on ne constate pas d'os wormiens. Le front est occupé dans sa totalité, à partir de la fontanelle médiane jusqu'à la racine du nez par une suture (suture métopique) d'une largeur de deux millimètres, à direction sagittale, de trajet un peu sinueux en certains points, avec bords dentelés. La suture sagittale est un peu plus large que la métopique. Elle mesure trois millimètres : à la partie postéro-supé-

travers, elle s'allonge jusqu'à atteindre un demi-centimètre. Les os du crâne ne présentent aucune particularité, notamment pas d'empreintes digitales.

Le squelette de la face apparaît avec un aspect spécial. Les cavités orbitaires sont un peu plus volumineuses qu'à l'état normal, chacune d'elles a approximativement les dimensions d'une pièce de 2 francs. Elles ont une configuration à peu près régulièrement circulaire. L'écart entre les deux angles internes des orbites est de deux centimètres et demi. Le rebord supérieur de chacune des orbites est marqué par une ligne assez large, mesurant régulièrement environ deux millimètres, un peu saillante et qui, au delà des orbites, se continue par une ligne disposée en quart de cercle, concave en haut et en dedans ; sa pointe un peu acérée se perd dans le temporal. Il sera question plus loin de squelette facial, cet état comparé est nécessaire avec celui d'un enfant normal.

Vue de profil, la base du crâne montre les détails suivants. Os de la voûte lisses, d'une épaisseur uniforme de deux millimètres. L'étage supérieur de la boîte a une inclinaison oblique, faisant avec l'horizontale un angle de 60°. La selle turque est obliquement disposée, les apophyses clinoides antérieures surplombent en avant de deux millimètres les postérieures ; la selle elle-même a le volume d'une grosse tête d'épingle en verre. L'étage postérieur est presque horizontal. Dans cette position de profil, le maxillaire supérieur est en prognathisme modéré.

Une radiographie prise comme terme de comparaison chez un enfant de deux mois montre une image bien différente. Forme générale du crâne demi-sphérique, pas brachycéphale. L'écart interoculaire est de 1 centimètre, les os de la racine du nez ne sont nullement épaissis ; on y voit une crête médiane à direction régulièrement

verticale, d'une largeur de deux millimètres environ. Les deux fentes nasales, disposées latéralement ont chacune une longueur de 1 centimètre et une largeur de deux millimètres. On note un contraste frappant entre l'aspect radiographique de l'ensemble du squelette du nez, particulièrement de sa racine, relevé chez l'enfant V... et celui de l'enfant normalement constitué. Chez ce dernier, l'image radiographique du nez ne montre aucune particularité. Au contraire, le petit V... présente une cloison nasale d'une largeur de 10 à 12 millimètres, régulièrement quadrilatère et des cavités narinaires d'une largeur de 7 à 8 millimètres.

Sur le film de l'enfant normalement constitué, la base du crâne a un aspect normal ; la direction générale de cette base, surtout dans l'étage antérieur, se rapproche davantage de l'horizontale ; elle fait un angle de 35 à 40°, la selle turcique est moins profonde ; le maxillaire supérieur ne présente pas de prognathisme.

CHAPITRE VI

NOSOLOGIE

Une étude nosologique de l'hypertélorisme conduit à envisager l'anatomie pathologique de ce syndrome, le mécanisme suivant lequel il est supposé prendre naissance, les relations qu'il possède avec d'autres malformations similaires ou rapprochées de lui.

Nous avons signalé que ce groupe d'anomalies a reçu des noms divers : dyscéphalées, dysostoses (cranio-faciales, cléido-craniennes) acrocéphalies, oxycéphalie, etc. Quelques auteurs ont proposé de les grouper sous le terme de sténocéphalie pour exprimer cette idée que la cause la plus fréquente de ces anomalies est le rétrécissement d'une portion plus ou moins étendue du crâne, à savoir de la voûte et surtout de la base.

Le terme de dysostose est communément employé. On veut indiquer par là que, au lieu de s'accomplir, anatomiquement et chronologiquement, dans des conditions régulières, le processus de jonction des os du crâne entre eux, de comblement des fontanelles, s'effectue précocement ou imparfaitement. Dans la majorité des cas c'est à la base du crâne que l'ostéogénèse est défectueuse. Il en résulte une diminution

d'étendue de la cavité crânienne. Comme, d'autre part, l'encéphale s'accroît avec rapidité et possède une force d'expansion à direction centrifuge, la voûte du crâne en subit les conséquences, est déformée : ainsi prennent naissance la brachycephalie, l'oxycéphalie ou turricéphalie ou d'autres anomalies morphologiques comme trigono, scaphocéphalie, etc.

En général, cette altération s'effectue pendant la vie intra-utérine, au moment où cerveau et boîte crânienne se constituent — quoique souvent l'anomalie ne soit pas décelée ou reconnue à la naissance même, ou du moins pas attribuée à sa véritable cause — ce qui, dans les cas familiaux, permet une affirmation précise. Si des cas semblables ont été observés dans un couple, dans une famille, il est rare que le diagnostic ne soit pas posé vite, à la naissance même. Si l'avertissement n'a pas été donné par l'apparition de cas, on est tenté de mettre la déformation crânienne sur le compte des changements que le passage dans la filière génitale imprime facilement à la tête fœtale.

Lorsqu'il s'agit de l'hypertélorisme la plupart des auteurs insistent sur ce fait que l'altération anatomique consiste dans une longueur et une largeur exagérées de la petite aile du sphénoïde, coïncidant avec une longueur et une largeur minime de la grande aile de cet os. Mais l'explication n'a qu'une valeur limitée, car il faut se demander en vertu de quel mécanisme cette anomalie osseuse a été produite. Au surplus, elle n'est pas limitée au sphénoïde. Souvent elle est accompagnée d'autres défauts : même si

l'hypertélorisme existe seul, on constate des stigmates osseux plus ou moins accusés. Elles ne sont pas localisées au crâne; plusieurs parties du squelette peuvent être frappées.

★★

La question de l'autonomie de l'hypertélorisme mérite une attention particulière. Elle comporte des constatations de plusieurs ordres. Schématiquement, on peut la résumer dans ces propositions. D'une part, il est actuellement démontré que l'hypertélorisme n'est en aucune façon l'attribut exclusif de la maladie de Greig, au contraire, on le constate dans plusieurs variétés de dyscrânie. D'autre part, au cours de ces dernières années, les études entreprises de divers côtés ont amené à cette notion que, dans le groupe des dyscrânies, aucun type pathologique n'est radicalement séparé des autres; des formes de passage, de transition, les rattachent entre eux, ces liens pouvant être représentés par des symptômes communs à un ou plusieurs syndromes, ou mieux encore par l'apparition dans une même descendance familiale, de plusieurs cas typiques de dysostose.

En 1920, MM. Regnault et Crouzon ont étudié spécialement ce problème. Leur travail représente une étude générale, non pas d'une variété particulière, mais de l'ensemble de l'hypertélorisme ou, plus exactement, des « hypertélorismes ». Se basant sur des documents empruntés à la clinique et à l'anthropologie, les auteurs considérant les variétés d'hypertélorisme,

signalent qu'il existe une variété « essentielle » du type Greig et des formes symptomatiques, en particulier celles qui sont engendrées par des hydrocéphalies congénitales ou acquises. Ils étudient ainsi le comportement du crâne et de la face, sous l'influence des synostoses prématurées ou d'une force par hypertension intra-cranienne, s'exerçant dans une direction excentrique. Leur étude est, en somme, le développement et la confirmation des idées soutenues en 1924 par Greig. Cependant on s'étonne que Regnault et Crouzon citent comme exemple d'hypertélorisme un cas observé chez une malade de la Salpêtrière dont ils n'indiquent pas l'âge exact et qui aurait été causé par une hydrocéphalie consécutive à une tumeur. En conclusion, ils disent ceci (p. 576) : « Il faut bien spécifier que tous ces cas d'hypertélorisme moyen diffèrent beaucoup de l'hypertélorisme intense de Greig. Ils s'en différencient non seulement par l'intensité qui est moindre, mais par la cause : chez eux il n'y a pas d'arrêt prématuré dans le développement de l'ethmoïde et du sphénoïde. Peut-être conviendrait-il de réserver le nom d'hypertélorisme à cet arrêt de développement qu'a relevé Greig ».

L'écart orbitaire exagéré existe en effet dans un certain nombre de dyscranies.

En ce qui concerne la maladie de Crouzon, on trouve souvent mentionnée une étendue anormale de l'espace interoculaire et même le mot d'hypertélorisme est prononcé : pour désigner l'ensemble de ce syndrome on emploie le terme de dysostose cranio-faciale. Au surplus, il n'est que de regarder les nombreuses

photographies publiées pour être frappé par la déviation anormale des globes oculaires. Dans l'ouvrage de ce livre qu'il consacre aux maladies héréditaires, nerveuses et dystrophiques (1924), l'auteur expose une série de photographies dans lesquelles on voit des sujets atteints de cette maladie que l'auteur a étudiée avec tant de soins. Il en est des yeux qui, avec la plus grande évidence, sont déviés. Mais on peut aussi voir du strabisme qui peut être à son tour causé par l'hypertélisme et exister sans hypertélisme.

Il en est de même de la maladie de Apert (acrocephalosyndactylie) dont l'auteur, dans le premier volume en 1906, se rapporte dans une large mesure à la maladie de Crozon et n'y ajoute que par quelques détails, notamment par l'association de certaines malformations intéressantes les yeux.

Un excellent exposé de cette maladie a été présenté il y a quelques années (1934) par M. Vialleton, élève du Professeur Fuzess, à propos d'un cas typique relevé chez un professeur de 36 ans. L'auteur y joint un résumé de toutes les observations publiées jusqu'en 1934 et expose, au chapitre de l'état symptomatique de cette affection, qu'il considère principalement qu'elle s'accompagne d'un état anormal excessif. L'hypertélisme fait donc partie intégrante du syndrome de cette maladie. En outre, dans cette monographie, M. Vialleton traite avec quelques détails de plusieurs syndromes associés. Il y traite : la dysostose crânio-faciale héréditaire, la maladie d'Apert, le syndrome de Laurence-Maddox et surtout la maladie de Hand-Schüller-Crischer qui, d'un point

de vue anatomique plutôt que clinique, il considère comme fort rapprochés. Leurs manifestations symptomatiques semblent dériver d'une localisation à peu près identique, les deux derniers : syndrome de Laurence-Biedl, maladie de Schüller-Christian ne comptent pas au nombre de leurs symptômes les manifestations oculaires. Mais c'est là seulement une nuance. En vérité, toutes proviennent d'une atteinte des centres du développement de la face, des extrémités, du métabolisme de l'eau, « peut-être du développement rétinien, de la croissance en général, du contrôle des glandes génitales et du métabolisme des lipides ». Il y a entre elles un lien de parenté indéniable.



L'hypertélorisme a été signalé dans la dysostose cléïdo-cranienne, maladie héréditaire et familiale décrite pour la première fois en 1897 par Pierre Marie et Sainton. Cette affection est essentiellement caractérisée par des anomalies squelettiques dont les plus importantes ont pour siège : crâne et face, clavicules et ceinture pelvienne. Des examens cliniques et surtout radiographiques pratiqués systématiquement, montrèrent que, souvent, les altérations osseuses sont généralisées à tout le squelette. Le crâne est brachycéphale. On y constate la persistance anormale des sutures en même temps qu'une étendue insolite des fontanelles, souvent aussi la présence d'os wormiens. Les auteurs ne signalent pas l'augmentation des os propres du nez comme on a coutume de la constater dans l'hypertélorisme isolé, type Greig. L'écart inter-

oculaire est d'ailleurs modéré il n'atteint pas, à beaucoup près, en centimètres, les chiffres que l'on constate dans cette variété d'hypertélorisme. L'excellent travail publié par MM. Debré, Maurice Lamy et G. Sée et intitulé « Etudes et réflexions sur la dysostose cléido-cranienne » (juin 1939), contient plusieurs photographies de sujets âgés de 18 ans (fig. 1), 27 ans (fig. 7), 3 ans puis (fig. 9), même malade dans une position un peu différente. On y constate en effet un certain écart interoculaire supérieur à celui que l'on constate d'ordinaire à cet âge. Mais l'anomalie n'est pas très accentuée. Elle est marquée chez H... Cat..., 18 ans, avec une dépression médio-frontale qui frappe à première vue. Mais on n'y trouve pas cette situation excentrique des globes oculaires par rapport à l'axe vertical médian de la face qui est vraiment un signe cardinal du syndrome de Greig.

Récemment (1939), un médecin américain, Eli Rubens (de Chicago), a publié deux cas d'hypertélorisme associé à une dysostose cléido-cranienne de la variété héréditaire. Les deux figures qu'il relate à la page 773 de son mémoire montrent bien cet écart exagéré de l'angle interne des yeux. On doit donc admettre dans ce cas qu'il s'agit d'hypertélorisme non pas type Greig, mais existant avec une dyscrânie.

*
**

Les divers types de dysostoses cranio-faciales — ou pour employer un terme générique de sténocéphalie — ou dyscéphalie — sont cliniquement et anatomiquement bien déterminés. Mais le domaine de chacun

d'eux n'est pas rigoureusement délimité. Il y a des formes de passage. L'anomalie du crâne présente, elle, un type à peu près constant, sinon immuable. Mais les phénomènes « extra-cranieus » varient. Par exemple en 1933, le professeur Vogt (de Zurich) a décrit très complètement une nouvelle combinaison de la maladie de Crouzon et d'une syndactylie des mains et des pieds ». Vogt en publie un cas concernant une fillette de 9 ans. Les photographies prises de face et de profil sont bien typiques. On constate, au crâne, les altérations caractéristiques de la maladie de Crouzon. Il existe un degré moyen d'hypertélorisme. Mais, en plus, on note une syndactylie bien caractérisée. Dans la main droite (fig. 2, p. 442) le pouce seul est libre; il a d'ailleurs un développement rudimentaire; dans la main gauche, l'auriculaire et le pouce sont libres. Aux pieds, la syndactylie est complète. L'autre cas (Ralph K...) a été communiqué par le professeur Fanconi (de Zurich). L'aspect de cet enfant de 4 ans, dit Vogt (p. 449) « ressemble aux deux précédemment cités, à ce point que l'on croit avoir devant soi des sœurs, et pourtant elles n'ont entre elles aucun lien de parenté ». Or, dans ce deuxième cas l'aspect du crâne, de la face, du nez, des maxillaires étant rigoureusement semblables à celui de la maladie de Crouzon, il existe une syndactylie des quatre extrémités (doigts et orteils). Les figures 3 et 4 du mémoire de A. Vogt sont très suggestives. La main droite montre une syndactylie des index, médius et annulaire, le pouce est isolé et rudimentaire, l'auriculaire incurvé. La main gauche présente le pouce presque normal, une syndac-

tylie incomplète de trois doigts, un auriculaire bien constitué. Aux pieds, systématiquement, le gros orteil est libre, un peu raccourci mais normalement constitué, tandis que les autres orteils sont soudés presque totalement entre eux, sauf le dernier orteil gauche qui, au surplus, est rudimentaire.

A propos de ces deux cas, l'auteur émet des considérations intéressantes. Ces trois cas (l'un concernant une fillette de 3 ans sans syndactylie) montrent le tableau typique de la maladie de Crouzon « qui a vu ce front géant, cette saillie de la fontanelle, cet étrange nez en bec de perroquet, l'exophtalmie avec le strabisme divergent, le dispositif extraordinaire de la région buccale, ne saurait oublier ce tableau et posera d'emblée le diagnostic de la maladie ». Mais à un examen plus approfondi, on note quelques particularités. Le cas II ne montre pas le syndrome du maxillaire inférieur qui, cependant, existe en général dans la maladie de Crouzon. Dans le cas I, il est à peine accusé. Cette manifestation n'est peut-être pas aussi constante que le syndrome du maxillaire supérieur que Vogt a constaté dans les trois cas observés par lui : à savoir le *recordex apertus*, la mâchoire ouverte bien connue en signe de rachitisme et qui paraît tenir à un défaut de développement de l'os intermaxillaire (os incisif). Vogt estime que pour expliquer ce défaut de fermeture complète de la mâchoire, il faut incriminer cette hypoplasie de l'os intermaxillaire plutôt que la rétraction du maxillaire inférieur.

Classiquement, il est admis que la maladie de Apert

(1906) et la maladie de Crouzon (1912) sont distinctes l'une de l'autre. Mais, les constatations faites par Alf. Vogt montrent que, entre ces deux affections, il existe des liens étroits. Le cas II représente une combinaison des signes principaux du syndrome Crouzon et Apert; il en est de même du cas III. Ainsi, ce cas est d'après le crâne et le visage, une maladie de Crouzon, typique, cependant combiné avec une syndactylie des extrémités Cette syndactylie est donc un symptôme commun Vogt incline à penser qu'on ne doit pas placer ces deux affections dans des cadres trop strictement délimités La dysmorphie peut intéresser simultanément le crâne, la face et les extrémités des membres. Il est, en tout cas, intéressant de constater que seules ces extrémités sont lésées, les avant-bras, les bras, la ceinture scapulaire ne montrent, en général, aucune anomalie

Un autre argument peut encore être invoqué pour refuser à l'hypertélorisme cette autonomie : de ce point de vue, l'observation de Chotzen a une valeur démonstrative considérable Dans un même couple, le père est porteur d'une maladie de Apert, deux enfants sont atteints de malformations cranio-faciales et d'hypertélorisme : l'ensemble présentant une diversité telle qu'il est difficile, sans quelques réserves, de les classer dans telle ou telle catégorie.

★★

En résumé, le syndrome décrit par Greig se caractérise par quelques traits particuliers. Mais d'une

part, les cas purs répondant à la description originelle de cet auteur sont rares. D'autre part, pour les raisons invoquées ci-dessus, il n'est pas justifié de lui accorder dans la nosologie une place à part et une individualité vraie.

CHAPITRE VII

TRAITEMENT

Le chapitre concernant la médication de l'hypertélorisme ne peut être que court. Toute tentative d'une thérapeutique causale ne peut être envisagée, si l'on a présente à l'esprit cette notion que le plus souvent il s'agit d'une maladie congénitale, constituée dès les premiers temps de la vie intra-utérine et contre laquelle on est impuissant à exercer une action directe. Tout au plus, est-on conduit à adopter une thérapeutique d'opportunité.

Quelques points particuliers demandent l'attention des cliniciens. La vue de ces sujets est souvent précaire. La direction générale des yeux est anormale; la position même des globes oculaires divergente, l'exophtalmie fréquemment observée, ne permettent pas un exercice normal de la vision. Il s'y ajoute des altérations du nerf optique, de la rétine qui, souvent, restreignent le champ visuel. Ces défectuosités demandent l'aide d'un ophtalmologiste qui prendra les mesures nécessaires.

Théoriquement du moins, on devrait prescrire des préparations endocriniennes et notamment hypophysaires. Les altérations si accusées de la boîte crânien-

ne permettent de supposer que, avant tout, la glande pituitaire doit être altérée et que dans une plus ou moins grande mesure, elle subit anatomiquement et fonctionnellement, les répercussions de l'anomalie osseuse. Il est donc indiqué de prescrire pendant une période d'ailleurs longue, des préparations hypophysaires : celles-ci devront être employées de préférence par voie sous-cutanée, car par voie gastrique, elles ne donnent que des résultats médiocres. Mais trop souvent, les effets thérapeutiques ne répondent pas aux espoirs. La thérapeutique n'est qu'un expédient et ne saurait dans ces cas prétendre à remplacer les sécrétions naturelles normales.

Il est difficile d'aborder ici la question touchant à l'eugénique : celle d'une intervention stérilisatrice dans les cas où la transmission s'effectuant par le mode mendélien, la descendance est trop régulièrement atteinte. Du moins, en France, c'est seulement dans des conditions spéciales de sécurité et de consentement unanime — conjugal et juridique — qu'une décision peut être prise. Mais on sait que cette question soulève des problèmes complexes que nous pouvons d'autant moins aborder ici que généticiens, moralistes et sociologues ne réalisent pas, en ce qui le concerne, un accord unanime.

CONCLUSIONS

1° L'affection connue sous le nom d'hypertélorisme oculaire est une nouvelle venue en nosologie. Le terme a été forgé en 1924 par le médecin écossais Greig pour exprimer que le sujet qui en est atteint, fixe loin, au-delà (de ce qui devrait être).

2° Le signe cardinal de cette affection est l'écart exagéré de l'espace inter-oculaire (ou inter-caronculaire). Les autres signes sont : épaissement marqué de l'os nasal, ptosis, épicanthus, modifications du crâne, consistant en brachycéphalie ou oxycéphalie, de la face (prognathisme ou rétrognathisme), malformations des extrémités, particulièrement des doigts. On signale souvent un degré plus ou moins accusé de débilité intellectuelle.

3° On sait actuellement que l'hypertélorisme peut se présenter sous deux formes : l'une isolée, l'autre associée à d'autres malformations, elles-mêmes appartenant au groupe des dysostoses cranio-faciales : maladie de Crouzon, maladie d'Apert. C'est pourquoi on ne saurait lui accorder une autonomie. *Regnault et Crouzon estiment avec raison qu'il y a « des » hypertélorismes.*

4° Cette manifestation paraît résulter d'une synostose prématurée portant sur certaines sutures de la base du crâne avec leurs conséquences plus ou moins importantes sur le squelette du crâne et de la face, sur le cerveau et sur les extrémités des membres.

5° Il est établi que l'hypertélorisme peut être héréditaire et familial.

Vu :

Le Doyen,
JEAN LEPINE.

Vu :

Le Président de la Thèse,
P, BONNET.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 12 Avril 1940.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

- APERT (E.). — Maladies familiales et congénitales. Un volume de 364 pages, chez l'éditeur Baillière, Paris, 1907.
- APERT (E.) et BENOIT. — Malformation fronto-orbito-palpébrale (hypertélorisme), in *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 18 mai 1936.
- APERT (E.). — La dysencéphalie splanchniokystique. *Presse Médicale*, 16 décembre 1936.
- BABONNEIX (L.), LAMY (M.) et DELARUE. — Un cas de télorisme, in *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, mars 1928.
- BENOIT (Ch.). — A propos d'un cas de dysostose cleidocranienne héréditaire. *Thèse de doctorat en médecine*, Lausanne 1921 (références bibliographiques détaillées).
- BLASIO (R.). — L'ipertélorisme di Greig (revue documentaire). *Rinascenza Medica* XIII, 30 avril 1935.
- BOGAERT (Ludo van) et SWEERTS. — Sur l'hypertélorisme de Greig. *Journal Belge de Neurologie*, volume XXXV, n° 2, année 1935, p. 71.
- CARRIÈRE (G.), HURIEZ et DECAMPS. — La dysostose cleidocranienne. Monographie de 94 pages, chez l'éditeur Daniel, Lille 1937.
- CHOTZEN. — Eine eigenartige familiäre Entwicklungsstörung (Akro céphalosyndactylie, Dysostosis craniofacialis und Hypertéloris mus. *Monatschrift für Kinderheilkunde*, 55-97, 1932.

- COKAYNE. — Hypertélorism. — *British Journal of diseases of children analyse*, in *Archives de Médecine des enfants*, 1927, p. 244.
- COMBY (J.). — Hypertélorisme. *Revue documentaire*, in *Archives méd. enfants*, 1925, p. 520.
- CORCAN et VALETTE. — Deux cas d'hypertélorisme. *Revue française de Pédiatrie*; réunion pédiatrique de Strasbourg, 10 décembre 1927.
- CROUZON (O.). — Dysostose craniofaciale héréditaire : contribution au chapitre des dystrophies cranio-faciales localisées. *Presse Médicale*, 7 septembre 1912, p. 737-739.
- Dysostose craniofaciale héréditaire, in *Nouveau Traité de Médecine*, volume XXVI, 1924.
- Etudes sur les maladies familiales nerveuses et dystrophiques, 1 vol. de 385 p. chez l'éditeur Masson, Paris, 1929 (Références bibliographiques).
- CROUZON et REGNAULT. — Les variations de forme du crâne dans la dysostose craniofaciale héréditaire, in *volume jubilaire en l'honneur du professeur Marinesco*, Bucarest, 1933, p. 169-179.
- CROUZON (O.) et de SANTA-MARIA. — Des dystrophies cordales, in *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 7 juillet 1936.
- DEBRÉ (R), LAMY (M.) et SÉE (G.). — Etudes et réflexions sur la dysostose cleido-cranienne, in *Annales de Médecine*, juin 1939, p. 5-26. (Bibliographie détaillée).
- DIVRY et EVARD. — Plagiocéphalie et hypertélorisme unilatéral chez un épileptique. *Journal de Neurologie*, vol. XXXV, n° 2, année 1935.
- GREIG (D.-N.). — Hypertélorism in *Edinburgh Medical Journal New*, Séries 2, 1924, p. 560-593 : important mémoire avec nombreuses figures et références bibliographiques étendues.

- GRENET (H.). — Sur la dysostose craniofaciale, in *Conférences cliniques de médecine infantile*, quatrième série, 1936, p. 199.
- KRUGER (Elisabeth). — Hypertelorismus bei einem vierjährigen Mädchen, in *Zeitschrift für Kinderheilkunde*, 1933, p. 785-787.
- MONTFORD. — Hereditary Hypertelorism with mental deficiency, in *Archiv. Dis. of Children*, 4, 381, 1929. Analys. in *Archives de Médecine des Enfants*, 1932, p. 419.
- MIGNOT (H.). — La dysostose cleidocranienne héréditaire : maladie de Pierre Marie et Sainton, in *Gazette de France*, 15 avril 1937.
- MOURIQUAND (G.) et Mlle SCHOEN. — Suture prématurée des os du crâne et dysostose cleido-cranienne, in *Traité de Médecine des Enfants* de Nobécourt et Babonneix. Tome IV, pp. 361-367.
- PATRY (A.). — Contribution à l'étude des lésions oculaires dans les malformations craniennes, spécialement dans l'oxycéphalie. *Thèse de Paris* 1905.
- Malformations cranio-orbito-faciales, in *Traité d'ophtalmologie* publié sous les auspices de la Société française d'Ophtalmologie. Tome VI, 1939, p. 413-449 : (excellent exposé de ces malformations; bibliographie détaillée).
- REGNAULT et CROUZON (O.). — Les hypertolérismes, in *Annales d'anatomie pathologique*, 7, 571, 1930.
- RUBENS (Eli). — Hereditary cleidocranial Dysostosis with Features of ocular hypertelorism Report of two cases in *Archives of Pediatrics*. Décembre 1939, p. 771-781.
- SIMONINI (R.). — Malattie del systema nervoso centrale I-anomalie congenite del sviluppo del cranio e del cervello, in *Manuale di Pediatria* (Frontali), vol. II, 1936, p. 79-82.

SLO-BODKIN. — *Archives of pediatrics*, vol. LIII, n° 3, march 1936, p. 191-197.

TROTOT (R.). — Un cas de dysostose craniofaciale (maladie de Crouzon) chez un nouveau-né : Autopsie in *Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1936.

VIALLEFONT (H.). — L'acrocéphalo-syndactylie (maladie de Apert) : ses rapports avec l'acrocéphalie, la dysostose craniofaciale héréditaire, le syndrome de Laurence-Biedl et la maladie de Hand-Schüller-Christian, 1 vol. de 63 pages, chez l'éditeur Dehan, Montpellier, 1934 : (très bonne mise au point des dysostoses ou de ces divers syndromes).

VOGT (Alf.). — Dyskephalie (dysostosis craniofacialis : maladie de Crouzon, 1912) : eine neuartige Kombination dieser Krankheit mit Syndaktylie der 4 Extremitäten (Dyskephalodaktylie) in *Klinische Monatschrift für Kinderheilkunde* Bd 90, april 1933.

WYLLIE (W.-G.). — Two cases of Hypertelorism, in *Proc. of royal Soc. of Medec.*, février 1927, analyse in *Archives de Médecine des Enfants*, 1928, p. 427.

TABLE DES MATIERES

Historique	13
Etiologie	25
1° Fréquence	25
2° Conditions d'apparition de l'hypertélorisme ..	26
Symptomatologie	29
Les yeux	29
Le nez	31
Le crâne	32
Les maxillaires	32
La langue	33
Les extrémités	33
L'appareil génital	34
Développement intellectuel	35
Les radiographies	36
Diagnostic	39
Les observations	47
Nosologie	63
Traitement	75
Conclusions	77
Bibliographie	79



BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU

•• •• •• **IMPRIMEURS-ÉDITEURS** •• •• ••

•• **42, QUAI GAILLETON, 42** ••

•• •• •• **LYON** •• •• ••



